

E-Oral Presentation | 心筋心膜疾患/肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## E-Oral Presentation 6 (II-EOP06)

Chair: Hiroyuki Ohashi (Department of Pediatrics, Mie University School of medicine)

Sat. Jul 8, 2017 6:15 PM - 7:15 PM E-Oral Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

6:15 PM - 7:15 PM

### [II-EOP06-03] 小児慢性特定疾病レポジトリーに基づくアンケート結果からみた左室心筋緻密化障害の臨床像

○宮尾 成明, 岡部 真子, 仲岡 英幸, 斎藤 和由, 小澤 綾佳, 廣野 恵一, 市田 路子 (富山大学 小児科)

Keywords: 左室心筋緻密化障害, LVNC, 小児慢性特定疾病

【背景】左室心筋緻密化障害（以下 LVNC）は小児循環器学会学術委員会による2005～2014年の稀少疾患サーベイランスでは、年間28.7人の新規発生が報告されている稀な疾患であり、未だ臨床像、管理方法、予後など不明な点が多い。【目的・方法】我が国における LVNCの実態を調査するため、2004～2013年の小児慢性特定疾病レポジトリーから心筋症患者をリクルートし、その登録施設へアンケート調査を実施した。【結果】心筋症は1360例であった。309施設にアンケートを送付し、116施設（37.5%）から回答を得た。LVNCは46例（男女比29対17）で診断年齢は日齢0～16歳（ $31.6 \pm 54.0$ ヶ月齢）と1歳未満に多かった。診断の契機は症状（47.8%）、学校心臓検診（8.6%）、乳幼児健診（4.3%）の順で多く、症状は心不全（73.9%）、不整脈（23.9%）、塞栓症（2.1%）であった。心臓カテーテル検査を施行された10例では血圧や左室拡張末期圧など正常範囲であった。治療は強心薬（30.4%）、利尿薬（36.9%）、抗血小板薬（41.3%）、抗凝固薬（8.6%）、末梢血管拡張薬（67.3%）、βブロッカー（45.6%）などが使用され、酸素療法（13.0%）および人工呼吸管理（8.6%）も行われていた。外科治療は二心室修復術、姑息術（非短絡術）がそれぞれ2例ずつ施行され生存していた。死亡の転帰となった6例（13.0%）中3例が心臓死でいずれも生後1歳未満であった。学校生活管理指導はE可（19.5%）、E禁（13.0%）、D（23.9%）、C（4.3%）、B（2.1%）となっていた。家族歴は21.7%に有し、遺伝子診断実施率は17.3%であった。【結語】LVNCは新生児期～乳児期の心不全による発症が多く、約8割の患者で慢性心不全に則った治療が行われていた。死亡率や家族歴は既報の報告と同等であった。小児慢性特定疾病の特性から、予想される年間発生率の割に小児慢性特定疾病の登録数が少ないため、今後の継続した調査と検討が必要であると思われた。